Library

Über die

Myasthenia pseudoparalytica

(Erb-Oppenheim-Goldflamm'sche Krankheit)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

UNIVERSITÄT BASEL

vorgelegt von

Schulim-Joseph Rogowsky

aus Schitomir (Russland)

BASEL, 1906

FRIEDRICH REINHARDT, UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI

St. Albanvorstadt 15.

Über die

Myasthenia pseudoparalytica

(Erb-Oppenheim-Goldflamm'sche Krankheit)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

UNIVERSITÄT BASEL

vorgelegt von

Schulim-Joseph Rogowsky

aus Schitomir (Russland)

BASEL, 1906

FRIEDRICH REINHARDT, UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI

St. Albanvorstadt 15.

Meiner lieben Frau

in Verehrung gewidmet.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, dem hochgeehrten Herrn Prof. Dr. *W. His* meinen besten Dank für das mir gütig zur Verfügung gestellte Material und die freundliche Anregung zum Thema auszusprechen.

Auch möchte ich meinen besten Dank dem hochgeehrten Herrn Prof. Dr. *G. Wolf* für die freundliche Überlassung des Materials darbringen.

J. Rogowsky.

Über die Myasthenia pseudoparalitica

(Erb-Oppenheim-Goldflamm'sche Krankheit.)

In der bekannten, erschöpfenden Monographie «Die Myasthenische Paralyse» (Berlin 1901) hat Oppenheim eine möglichst vollständige Darstellung der zuerst von Erb (1871) beschriebenen Krankheit gegeben.

Da nun seit dieser Zeit von Goldflamm, Liefmann, Steiner, Bilchowsky u. A. über diese Krankheit neue Theorien aufgestellt worden sind, und die Kasuistik fast um 70 neue Fälle reicher geworden ist, glaube ich mich berechtigt, diese Fälle, soweit sie mir durch die Literatur zugänglich waren, zusammenzustellen, und ihnen die Beschreibung zweier neuen Fälle beizufügen.

Ich möchte die mir literarisch zugänglich gewesenen 49 Fälle folgendermassen zusammenstellen.

Akute Fälle.

Von akuten Fällen sind zwei beschrieben. Der erste (Dorendorf) dauerte vom Beginn bis zum Tode nur 29 Tage: ein 27jähriger Kaufmann, starker Potator, erkrankte an Diplopie, beiderseitiger Ptosis, die Sprache wurde lispelnd und nach kurzem Sprechen ganz unverständlich; beim Lachen wurde nur die Oberlippe leicht gehoben, das Gesicht war starr und ausdruckslos, die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten ermüdeten rasch. Alle diese Symptome traten gleichzeitig auf; erst in der zweiten Hälfte der Krankheit wurde die Kaumuskulatur ergriffen, die Atmung blieb ungestört, die Defäkation war mangels genügender Bauchpresse erschwert. MyR. war ausgeprägt vorhanden, schon

nach 30—40 Sekunden schwanden die faradischen Kontraktionen völlig. Der Tod erfolgte aus unbekannter Ursache, eine Sektion wurde nicht vorgenommen.

Der zweite Fall von Sterling ist bemerkenswert durch seinen exquisit progressiven Charakter und die verhältnismässig kurze Dauer ($3^1/_2$ Monat). Ein 50jähriger, hereditär nicht belasteter Schlossergeselle erkrankte nach Erkältung mit Lähmung der äusseren Oculomotoriusäste und des Nervus Trochlearis und beiderseitiger Ptosis. Levator palpebrae Superior und rectus inferior rechts gelähmt. Vollständige Unbeweglichkeit des rechten Augapfels. Das Sprechen war näselnd, bei längerem Sprechen undeutlich. Leichtes Herabsinken des rechten Mundwinkels. Kau- und Schluckmuskeln stark befallen, auch Schwäche und Ermüdbarkeit der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur. Häufige und starke Anfälle von Atemnot. Sensibilität nicht gestört. Patellarreflex rasch erschöpfbar bei wiederholtem Beklopfen. MyaR deutlich in beiden Ästen des Facialis, Deltoideus und Cuculearis. Keine Remissionen und Intermissionen. Puls 90—100. Ursache des Todes: ausserordentliche Atemnot. Sektion nicht vorgenommen. —

Subakute Fälle.

Hiervon sind zehn Fälle beschrieben, deren Dauer bis zum letalen Ausgang sich von 4 bis auf 20 Monate erstreckte. Es waren vier Frauen im Alter von 18, 22, 23, 44 Jahren und sechs Männer von 24, 32, 37, 43, 46, 80 Jahren. Hereditäre Belastung ist nur im Falle von Hall zu vermuten. Bei typischem Verhalten der Kau-, Schluck-, Arm-, Bein- und Rumpfmuskulatur, sowie Beschwerden und Störungen bei der Atmung, welche allen diesen zehn Fällen gemeinsam waren, sind noch die Fälle von Hödelmoser, Mohr, Goldflam, Dziembowsky und Pel folgendermassen ausgezeichnet: Der Fall von Hödelmoser, ein 18jähriges Mädchen, bot einen thymicolymphatischen Status. Im Falle von Mohr hat die Affektion im Anschluss an Bantische Krankheit, Anämia Splenica und Lebercirhose begonnen. Im

Falle von Goldflamm bestand Hemiatrophia facialis links, hysterische Stigmata, Symptome der Basedowschen Krankheit, sowie eine kleine Struma. — Im Falle von Dziembowsky, einem 80jährigen Mann, bestand Lähmung des unteren Oculomotorius und Arteriosclerose. Hier fehlte die MyaR. Bei Pel fand sich Atrophie der Zunge.

Als Ursache der Erkrankung war viermal Überanstrengung, ein mal Lues, zweimal Katarrh des Respirationstraktus angegeben. Die Ptosis bestand während der Krankheit in sieben Fällen, in einem Falle von Long et Wicky fehlte sie. Diplopie bestand in vier Fällen. Übrigens war in allen der Verlauf typisch. Als Ursache des Todes war in sieben Fällen Respirations-Lähmung angegeben, in einem Erkältung, in den beiden übrigen blieb die Ursache unbekannt. Es war in acht Fällen die Autopsie ausgeführt, die Angabe der bemerkenswertesten Befunde folgt unten.

Chronische Fälle.

Von den acht hier berücksichtigten Fällen mit letalem Ausgange sind die beiden von Goldflamm, einer von Liefmann und einer von Déjérine et Thomas besonders bemerkenswert. Der erste Fall von Goldflamm, ein 25jähriger nicht belasteter Hausdiener, bei welchem die Krankheit neun Jahre dauerte, ist durch eine fünf Jahre dauernde vollkommene Gesundheit mit Fehlen der MyaR ausgezeichnet; übrigens waren die Symptome auf der Höhe der Erkrankung folgende: Lagophthalmus beiderseits; keine Ptosis, keine Diplopie; Konjunktival- und Kornealreflex vermindert. Kaumuskulatur stark befallen, beim Schlucken keine Beschwerden, die Sprache näselnd. Es bestand eine Lähmung des weichen Gaumens, aussordentliche Schwäche und Ermüdbarkeit der Extremitäten und der Rumpfmuskulatur. Dyspnoe beim Gehen; die Sensibilität abgestumpft, die Kniereflexe waren bald leicht bald schwer auszulösen. MyaR deutlich nachweisbar. Puls 90—120. Ursache des Todes unbekannt. Sektionsbefund folgt unten.

Der zweite Fall von Goldflamm betrifft einen 61jährigen hereditär nicht belasteten Synagogensänger. Die Krank-

heit dauerte bei ihm acht Jahre. Anfangs bekam die Stimme einen nasalen Klang und der Patient empfand ein Konstriktionsgefühl in der Kehle. Es bestand eine leichte Ptosis rechts. Orbiculares palpebrarum waren schwach, Kaumuskeln nicht befallen, die Schlingmuskulatur stark beeinträchtigt. Die mimischen Bewegungen schwach. Der weiche Gaumen war beim Phoniren vollständig immobil. Lippenmuskeln schwach; die Rumpf- und Extremitätenmuskulatur zeigte nichts besonderes. Athmung, Sensibilität, Reflexe normal. Keine MyaR. Vollständige Besserungen, kürzere und längere Remissionen. Rezidive, ausgesprochene Anämie, Puls sehr frequent. Ursache des Todes unbekannt. Die Autopsie unterblieb. Das Untersuchungsergebnis wies auf einen (wahrscheinlich malignen) Tumor in vorderen Mediastinum. Dieser Fall ist dadurch ausgezeichnet, dass er auf bulbäre Symptome beschränkt blieb; während der ganzen Dauer des Leidens waren die Extremitäten und der Rumpf nicht einmal vorübergehend ergriffen. —

Fall von Liefmann: 19jähriges, hereditär nicht belastetes Mädchen. Vor fünf Jahren Diphterie. Die Krankheit hat allmählich mit linkseitiger Ptosis begonnen. — Es bestanden beiderseitige Ptosis, Diplopie, Ophtalmoplegia externa duplex. Schwäche und Ermüdbarkeit der Kaumuskeln, Dysphagie, Dysarthrie, Diplegia Facialis. Hochgradige Ermüdbarkeit der gesamten Körpermuskulatur. Athembeschwerden. Sensibilität nicht gestört. — Häufige Remissionen. Plötzlicher Tod infolge Athemstillstand. — Sektionsbefund folgt unten. — Dieser Fall ist ausgezeichnet durch die Atrophie der rechten Zungenhälfte und der Mm. frontales beiderseits, und durch Lähmungen im Gebiete sämtlicher Hirnnerven mit häufigen Remissionen und Exacerbationen.

Fall von Déjérine et Thomas: 58jähriger nicht belasteter Mann. Die Krankheit dauerte drei Jahre. Es bestand beiderseitige Ptosis; Augenbewegungen schwer ausführbar, Reaction der Pupille auf Licht verlangsamt. Facialisparese. Gaumensegel unbeweglich bei Inspiration. Beschwerden beim Kauen, Schlucken; Sprache näselnd, undeutlich.

Schwäche und Ermüdbarkeit der gesamten Körpermuskulatur Sensibilität normal, Reflexe gesteigert. MyaR vorhanden. Ursache des Todes unbekannt. Sektionsbefund folgt unten.

Dieser Fall ist ausgezeichnet durch die Verminderung des Gehörs, und Schwächung der Abduktionsbewegung der Stimmbänder.

Die übrigen vier Fälle: von Auerbach (37 J., Dame), von Laquer (30 J., Schlosser), von Jendrassik (37 J., Bauerfrau), von Goldflamm (27 J., Mann), sind im allgemeinen typisch verlaufen. – Hereditäre Belastung bestand nur im Falle von Laquer: Vater potator. Als Ursache der Erkrankung wurde bei Jendrassik Erkältung, bei Auerbach Unfall angegeben. Dauer der Krankheit 17, 4, 4½, 3 Jahre. Diplopie bestand nur im Falle von Auerbach. Schwäche und Ermüdbarkeit der Kaumuskeln, Dysphagie, näselnde Sprache, leichte Ermüdbarkeit der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur, mehr oder weniger leichte Parese des Facialis, sowie MyaR bestand bei allen. Auch Anfälle von Athemnot sind in allen diesen Fällen beobachtet worden. Sensibilität war bei keinem gestört. Reflexe waren im Falle von Auerbach lebhaft, bei Jendrassik Patellarreflex abgeschwächt, bei Goldflamm wechselnd. Im Falle von Laquer war der Puls verlangsamt bis 40! bei Auerbach und Jendrassik beschleunigt 90—106. Als Ursache des Todes ist Respirationslähmung in den Fällen von Auerbach, Jendrassik und Goldflamm angegeben. Obduktionsbefund des Falles von Laquer unten genauer angegeben. Es ist noch hervorzuheben, dass im Falle von Goldflamm die Mm. deltoidei gelähmt waren.

Fälle, welche während des Lebens beschrieben sind.

Nur während des Lebens beschrieben sind 22 Fälle; die Dauer des Leidens beträgt zwischen 10 Monaten und 18 Jahren; es sind 15 Frauen und 7 Männer im Alter von 17—40 Jahren, ausserdem ein Knabe von 4¾ Jahren, den Goldflamm beobachtete. Das Kind war hereditär nervös belastet, rachitisch, hatte zweimal im Verlauf fieberhafter Er-

krankungen Konvulsionen gehabt. Die Krankheit begann im Alter von drei Jahren mit doppelseitiger Ptosis, dann wurde die Sprache näselnd, unverständlich, das Pfeifen, das der Knabe früher gekonnt, unmöglich, das Gesicht starr, die Respiration etwas frequent (24), der Puls 130. Nach zehnmonatlicher Besserung trat ein Recidiv auf. Später erhielt Goldflamm die Nachricht, dass alle abnormen Symptome geschwunden und das Kind vollkommen gesund sei.

Unter den 22 Fällen wird erbliche Belastung 14 mal ausdrücklich in Abrede gestellt; bei Berger, Goldflamm und de Leon liegt nervöse Belastung, bei Mendel und Goldflamm Tuberkulose in der Familie vor; ein Bruder des von Rey beschriebenen Kranken ist an Krämpfen gestorben, hatte ausserdem eine Missbildung der Genitalien; im dritten Falle Golflamms war der Vater mit 37 Jahren an einem Tumor cerebri gestorben. Steiners Kranker hatte ein halbes Jahr zuvor sich luetisch infiziert und war fast ohne Behandlung geblieben. Als Veranlassungsursache erscheint Kummer und Überanstrengung dreimal, frühere Rachitis zweimal, Erkältung zweimal, starkes Rauchen und Chlorose je einmal.

An besonderen Symptomen ist Polyurie im zweiten Falle Sterlings zu erwähnen, ferner die Hyperästhesie der rechten Körperhälfte in Mendels und die Hyperästhesie des Pharynx und Larynx in de Bucks Falle. In Mendels Falle trat nach mehrmaligem Hin- und Herlaufen Arhytmie des Pulses auf; ausserdem war an einzelnen Tagen die Milz deutlich vergrössert, und es traten nächtliche Wadenkrämpfe und Anfälle von Bewusstlosigkeit auf. Bei Steiners Kranken war das elektrische Verhalten eigentümlich: wurde der Muskel faradisch gereizt, bis keine Zuckung mehr auftrat, und dann der Strom dauernd geschlossen, so stellte sich nach einigen (bis 188) Sekunden eine verspätete tetanische Kontraktur ein. Endlich sei noch das Verhalten der Heyschen Patientin erwähnt, die morgens hochgradige Parese, mittags Besserung und abends wieder Zunahme der myasthenischen Schwäche zeigte.

Rein okuläre Fälle.

7 rein okuläre Fälle sind von Bilschowsky, Camuset, Kunn, Wilbrand, Sterling, v. Michel, Oppenheim beschrieben.

Das Alter beträgt 17, 45, 25, 27, 49, 5, 47 Jahre (2 Frauen, 5 Männer). Hereditäre Belastung nur bei dem Fall Sterling, die Mutter der Patientin litt an rechtseitiger Ptosis von schwankender Intensität, die später ohne Spur vorüber gegangen ist. Bei allen bestand die Krankheit seit mehreren Jahren: Im Falle von Camuset sogar seit 35 Jahren; obwohl mit jahrelang dauernden vollständigen Besserungen. Beginn der Krankheit in den Fällen von Bilschowsky, Wilbrand und Michel mit beiderseitiger Ptosis, bei Camuset und Oppenheim mit Diplopie, bei Sterling mit Ptosis links, bei Kunn mit Strabismus und Ptosis beiderseits. Während der Krankheit bestand bei allen beiderseitige Ptosis, bei Sterling auch das Gräfesche Symptom. Das Verhalten der Augenmuskeln war folgendes: Bei Bilschowsky: Diplopie, die gleichsinnigen Augenbewegungen in horizontaler Richtung nahezu völlig aufgehoben; Konvergenz: von 40 bis 50 cm Distanz bleiben die beiden Augen zurück. Das Objekt erscheint in gekreuzten Doppelbildern. Bei Camuset: Diplopie und Schwäche der Augenmuskulatur; endlich Ophthalmoplegia externatotalis. Bei Kunn: Strabismus. Bei Wilbrand: Beeinträchtigung der Bewegungen der Augäpfel. Bei Sterling und v. Michel war die intraokuläre Muskulatur nicht beteiligt. Bei Oppenheim Internuslähmung. Die Pupillen waren in allen Fällen gleich weit und von normaler Beweglichkeit. Die MyaR bei Sterling im Levator palpebrae superioris sinister, Deltoïdeus sinister und anderen Muskeln. (Vom Verfasser als «forme fruste» bezeichnet.) Bei Oppenheim: MyaR in Deltoïdeus sinister deutlich. Bei Michel war die MyaR der Orbiculares, bei Oppenheim im Deltoïdeus sinister deutlich nachweisbar. Bei Bilschowsky bestand eine leichte Parese des Facialis, und hysterische Stigmata. Die Sprache war näselnd. . Die MyaR deutlich in den Lippenmuskeln. —

Bevor ich zur Besprechung der speziellen Symptomatologie übergehe, möchte ich einige allgemeine Bemerkungen vorausschicken.

Was die Häufigkeit des Vorkommens der Myasthenia pseudoparalytica anbetrifft, so kommt sie gar nicht so selten vor, wie man das früher angenommen hat. Es sind bis jetzt in der gesamten Literatur über 200 Fälle beschrieben. Massalongo hat bis zum Jahre 1902 122 Fälle zusammengestellt. Goldflamm und andere haben diese Krankheit häufiger beobachtet als die echte Duchenne'sche Bulbärparalyse.

Dass diese Krankheit ebenso oft Frauen befällt, wie Männer, unterliegt keinem Zweifel mehr. In den 51 hier berücksichtigten Fällen ist, wie schon früher von Oppenheim, Goldflamm u. a. hervorgehoben worden ist, die Zahl der von dieser Krankheit befallenen Männer und Frauen fast dieselbe (25 Männer, 26 Frauen). Wenn auch, wie bemerkt, das Geschlecht nicht in Betracht fällt, so spielt dafür das Alter eine Rolle. Die Krankheit kommt in 41 Fällen in den Jahren von 17 bis 50 vor. Die Individuen bis 10 und über 50 Jahren werden seltener von dieser Krankheit befallen.

In den hier beschriebenen 51 Fällen sind 4 Kinder im Alter von $4^3/_4$ bis zu 10 Jahren von dieser Affektion befallen worden, sodann 4 ältere Leute von 50 bis 81 Jahren. Daraus geht hervor, dass, obwohl kein Alter von dieser Krankheit verschont wird, Erkrankungen im frühjugendlichen und im höheren Alter Ausnahmen bilden.

Wie schon aus der Einteilung in akute, subakute und chronische Fälle hervorgeht, ist die Dauer grossen Schwankungen unterworfen. Es sind Fälle beschrieben worden, mit einer Dauer von 2 bis 4 Wochen (Widalé-Marcheses-Wilk, Dorendorf), wie auch Fälle von echt chronischem Verlauf, sogar bis zu einer Dauer von 35 Jahren, (Cammets, Camuset). Doch scheinen die ganz akuten Fälle sehr selten zu sein, in der gesamten Literatur sind 4—5 solcher Fälle beschrieben. Im allgemeinen verläuft diese Krankheit meisten-

teils chronisch, mit einer Dauer von 4—10 Jahren, obwohl die subakuten Fälle mit Dauer von 4—18 Monaten auch nicht sehr selten sind. In den oben angegebenen sind 10 solcher subakuten Fälle beschrieben.

Was die Mortalität anbetrifft, so fand Oppenheim unter 58 Fällen 26 mit letalem Ausgang, also ungefähr 48,3%. Campbell und Bramwell unter 60 Fällen 23, also ca. 38,6%. Ich fand unter 51 Fällen 20 mit letalem Ausgang, also 39,1% und zwar starben 2 nach einer Krankheitsdauer von 29 Tagen resp. 3½ Monaten, 10 nach einer Krankheitsdauer von 4—18 Monaten, und 8, bei denen die Krankheit chronisch verlief nach einer Dauer von 2 bis 17 Jahren.

Wie aus diesen Zahlen schon hervorgeht, ist die Mortalität dieser Krankheit sehr hoch. Diese Zahlen sind aber unrichtig. Die Zahl der Mortalität ist nach heutiger Annahme viel höher. Erstens darum, weil unter den angeführten Fällen sich einige befinden, die während des Lebens beschrieben worden sind, und zweitens, weil sogar scheinbar vollständige Heilung, wie das weiter unten genauer ausgeführt sein wird, Rückfälle nicht ausschliesst, sondern sehr oft tötliche Rezidive nach sich zieht. Ich möchte diese Krankheit überhaupt als unheilbar betrachten, obwohl bei ihrem langdauernden, chronischen Verlauf vorübergehende fast vollständige Besserungen nicht ausgeschlossen sind. In den hier berücksichtigten Fällen sind 3 solche beschrieben, der eine von Auerbach und 2 von Goldflamm, in denen eine vollständige Besserung eintrat, die volle 5 Jahre dauerte; daraufhin aber trat tötliches Rezidiv ein. Selbst Oppenheim äussert sich darüber in seiner Monographie folgendermassen: «Das Leiden offenbart seinen insidiösen, tückischen Charakter gerade dadurch, dass sich nicht nur Rückfälle jederzeit einstellen können, sondern dass in vielen Fällen der Tod gerade dann erfolgte, als Patientin in einem Stadium völligen und relativen Wohlbefindens aus der Behandlung entlassen, und an einen ernsten oder gar letalen Ausgang nicht mehr gedacht war.»

Unter den Momenten, die einen schlechten Einfluss auf den Verlauf der Krankheit auszuüben scheinen, sind zu nennen:

1) Die Elektrisation: Schon die elektrische Prüfung zu diagnostischen Zwecken ruft grosse Unannehmlichkeiten bei den Patienten hervor. (Goldflamm.)

2) Die Erkältung: Kalte Luft scheint bei einigen Patienten einen üblen Einfluss auf die Sprache zu haben und macht bei ihnen die Finger steif. (Fälle von Goldflamm, Sterling.)

3) Psychische Momente: Die kleinsten Erregungen rufen fast bei allen Patienten Verschlimmerungen hervor. (Fälle von Hey, Sterling.)

4) In diesem Sinne bemerkenswert ist die Menstruation. Man konnte bei vielen Patientinnen bei sonst normal verlaufenden Menstruationen Exacerbationen beobachten (Fälle Sterling, Hall).

5) Die Konception, obwohl die Beobachtungen darüber nicht übereinstimmen. Cohn hat eine Kranke beobachtet, bei welcher die ersten Erscheinungen bald nach einer Geburt einsetzten, während einer neuen Gravidität mit Remissionen fortbestanden und zwei Tage nach der normal verlaufenen Geburt zum Tode führten. Goldflamm sagt, dass die Heirat ohne Nachteil zu sein scheint. Eine seiner Patientinnen fühlte sich während der wiederholten Schwangerschaften entschieden besser; gewöhnlich trat bei ihr ein Rückfall etwa drei Monate nach der Entbindung ein, gleichviel ob sie gestillt hatte oder nicht. Da wir wissen, dass die Gravidität fast bei 80% aller Frauen mit gewissen nervösen Störungen (Erbrechen, Übelkeit, Kopfschmerz) verbunden ist, so glaube ich, dass die Konzeption, wenn sie nicht direkt auf die Myasthenia pseudoparalytica wirkt, doch indirekt durch diese Erscheinungen Verschlimmerungen hervorrufen kann. So weit scheint mir die Konzeption von ungünstigen prognostischem Einfluss auf das Leiden zu sein.

Das Hauptsymptom der Myasthenia pseudoparalytica bildet die leichte Ermüdbarkeit und die leichte Erholungsfähigkeit verschiedener Muskelgruppen. Aber schon unter normalen Verhältnissen tritt nach Beobachtungen von Mosso (nach Goldflamm), bei gesunden Menschen, die ihr Gehirn durch geistige Arbeit ermüden, gleichzeitig eine Ermüdung der in Ruhe gebliebenen Muskeln ein, und zwar eine Ermüdung, die sich als gesteigerte Erschöpfbarkeit nicht nur bei willkürlicher Arbeitsleistung, sondern auch bei direkter Muskelreizung durch den elektrischen Strom bemerkbar macht. Oppenheim hat rasche Erschöpfung bei multipler Sklerose beobachtet; Goldflamm betont, dass dieses Symptom der progressiven Ophthalmophlegie, Polioencephalitis inferior, Poliomyeloencephalitis, den infantilen und familiären Bulbärlähmungen eigen ist. Wir sehen also, dass dieses Symptom bei vielen Krankheiten auftritt, aber in den oben genannten Affektionen tritt die Ermüdbarkeit nur in «rudimentärer Gestalt,» wie sich Goldflamm ausdrückt, auf, und niemals mit solcher Konstanz, mit solch einer Schnelligkeit und Vollkommenheit, wie bei der Myasthenia pseudoparalytica. Ich betone, dass in ausgesprochenen Fällen dieser Krankheit meist schon eine geringe Funktionsausübung genügt, um eine vollständige Lähmung herbeizuführen und schon nach kurzer Ruhepause erfolgt die Wiedererlangung der früheren Funktionsbreite. Somit tritt also die reine «Apokamnose», wie Oppenheim die Ermüdbarkeit der Muskeln genannt hat, in vollkommen ausgesprochener Weise nur bei dieser Krankheit auf.

Das zweite wichtige Symptom bilden die täglichen Schwankungen, die abendlichen Exacerbationen, die geringste Intensität der Erscheinungen in den Morgenstunden — nach Ruhe —, und die bedeutenden Remissionen, die sich zu Intermissionen steigern können. Obwohl bei anderen Krankheiten, wie z. B. bei der disseminierten Sklerose, der progressiven Paralyse auch Remissionen vorkommen, so treten sie bei diesen, wie sich Goldflamm ausdrückt, nur «fakultativ» auf, während sie bei der Myasthenia pseudo-

paralytica die Regel bilden, selbstverständlich wenn der Patient nicht gleich beim ersten Anfall stirbt. Doch ist zu betonen, dass fast niemals vollständige Besserungen vorkommen. Bei näherer Betrachtung der im Remissionsstadium befindlichen Individuen gelingt es fast immer entweder eine geringe Ptosis, Gaumenparese, leichte Facialisparese oder etwas ähnliches nachzuweisen, was nach Goldflamm ein Zeichen ist, dass die Krankheit noch glimmt und nicht ganz erloschen ist.

Das dritte wichtige, wenn auch bei andern Krankheiten vorkommende Symptom ist die Myasthenische Reaktion (MyaR). Ich entnehme der ersten Arbeit von Jolly die Beschreibung dieser Reaktion: Sie (MyaR) tritt am deutlichsten hervor, wenn man im Anfange einige Sekunden einen stark tetanisierenden Induktionsstrom einwirken lässt, und dann nach einer einige Sekunden dauernden Unterbrechung wiederholt kurze Zeit bei derselben Stromstärke ohne die Lage der Elektrode zu wechseln, den Muskel reizt. Wir beobachten dann, dass der Tetanus bei jeder folgenden Reizung weniger vollständig ist. Wir sehen auch noch während der Reizung, wie die Kontraktion allmählich abnimmt. Nach kurzem tritt ein solcher Moment ein, bei welchem bei jeder Stromschliessung noch die kurz dauernde Zuckung auftritt (ähnlich den Zuckungen beim Schliessen eines konstanten Stromes) und bei den folgenden Reizungen treten dann nur sehr schwache Zuckungen, welche zuletzt ganz verschwinden, auf. Wenn wir dagegen einen Induktionsstrom auf einen Muskel $^1/_2$– 1 Minute einwirken lassen, so beobachten wir eine gleichmässige Abnahme der Stromstärke, welche früher oder später, abhängig von der Contraction ganz verschwindet. Wie bei der ersten Methode, reicht hier eine Pause, welche sogar keine ganze Minute zu dauern braucht, aus, damit der Strom dieselbe Zuckung wie im Anfange auszulösen imstande sei.»

Aber es tritt, wie schon oben erwähnt, die MyaR auch bei anderen Krankheiten auf; so z. B. hat Oppenheim die MyaR in einem Falle von Landry'scher Paralyse be-

obachtet; Kollarits sah die MyaR in einem Falle von Kleinhirntumor, bei diffuser Sarkomatose der Hirnhäute und bei der Basedow'schen Krankheit. Wenn wir noch hinzufügen, dass es Fälle von Myasthenia pseudoparalytica gibt, bei denen die MyaR nicht nachweisbar ist (in 4 Fällen der obigen Zusammenstellung), so fällt dieses Symptom an sich als pathognomisches Zeichen fast ausser Betracht. Doch ist zuzugeben, dass der Nachweis der MyaR die Diagnose stützt.

Es bleiben noch zwei bemerkenswerte Tatsachen über die Myastenische Reaktion übrig.

Erstens ist es in den meisten der hier zusammengestellten Fälle nicht gelungen, die MyaR in denjenigen Muskelgruppen festzustellen, welche den höchsen Grad funktioneller Insuffienz aufgewiesen haben und den grössten Anteil in den krankhaften Erscheinungen hatten; dagegen wurde die MyaR in solchen Muskeln manchmal festgestellt, deren Funktion nichts zu wünschen übrig liess. Diese Tatsache wurde zuerst von Goldflamm festgestellt und steht im Einklang mit der heutigen allgemeinen Erfahrung, dass die Myasthenische Reaktion und die Ermüdbarkeit nicht parallel zueinander verlaufen.

Zweitens haben Jolly und Goldflamm festgestellt, dass die motorischen Punkte eines Muskels betreffs der MyaR keine «reziproke Beeinflussung» erfahren, d. h. dass ein Muskel, dessen Kontraktionsfähigkeit an dem einen eben geprüften Punkte erloschen ist, diese Fähigkeit noch besitzt, wenn ohne Ruhepause die Elektrode auf einen andern motorischen Punkt gesetzt wird.

Die Ptosis ist das häufigste, vielleicht sogar konstante Symptom der Myasthenia pseudoparalytica. Unter den 51 hier berücksichtigten Fällen ist sie 45 mal ersichtlich; in den übrigen 6 Fällen fehlt ein Hinweis, ob sie bestand oder nicht. Freilich ist dieses Symptom an sich für die Diagnose nicht ausschlaggebend. Charcot beobachtete ein periodisches Auftreten und Verschwinden der Ptosis bei einem Falle von Polioencephalomyelitis. Eine rezidivierende Ptose findet man ferner bei der sogenannten periodisch wieder-

kehrenden Oculomotoriuslähmung. Dennoch ist die Differentialdiagnose unschwer zu stellen.

Erstens kommt die periodische Oculomotoriuslähmung sehr selten doppelseitig vor (M'Calle, Anderson, Jack), was bei Myasthenia pseudoparalytica die Regel ist.

Zweitens sind bei der periodischen Oculomotoriuslähmung auch die inneren Augenmuskeln gelähmt, was bei der Myasthenia pseudoparalytica fast nie vorkommt, unter unseren 51 Fällen keinmal, ebenso bei Oppenheim. Wir können also annehmen, worauf schon früher Goldflamm hingewiesen hat, dass man bei jeder isolierten Ptosis ohne sonstigen Befund, besonders wenn sie zeitweilig verschwindet und nach längerem oder kürzerem Intervall wiederkehrt, an Myasthenia pseudoparalytica denken muss. Noch bedeutungsvoller ist nach Bielschowsky die Kombination der Ptosis mit einer Parese des Stirn- und Lidfacialis, wenngleich sie auch kein ausschliesslich der Myasthenia pseudoparalytica zukommendes Merkmal ist. Da das Hauptsymptom der Myasthenia pseudoparalytica, wie wir schon oben hervorgehoben haben, die schnelle Ermüdbarkeit ist, und zugleich die schnelle Erholungsfähigkeit der Muskeln, so kann dieses Symptom an verschiedenen Muskeln mit verschiedener Häufigkeit auftreten, wie dies in der Tat geschieht. Fast immer befallen sind die äusseren Augenmuskeln.

Fast ebenso oft werden Sprachstörungen beobachtet. Die Kaumuskeln waren in 38, die Schling- bezw. Schluckmuskeln 37 mal unter 43 Fällen befallen. Dann folgt die Atemmuskulatur: Von 20 letalen Fällen starben 12 an Atemstörung. Die Extremitäten nehmen in 41 von 43 Fällen an dem Prozess teil; über Rumpf- und Kopfmuskeln fehlen bei den meisten Autoren genauere Angaben. Doch ist zu betonen, dass die ersten Anzeichen dieser Affektion sich in 48 von 51 Fällen zeigten an den Muskeln des Auges und Augenlides; es gibt ja rein okuläre Fälle. Mehrfach wurde betont, (Oppenheim, Goldflamm, Strümpell), dass die Gestalt und die kleinen Dimensionen dieser Muskeln, dann die ununterbrochene Arbeit, die sie zu leisten haben, Ur-

sache sei, dass sie der Ermüdung am ersten verfallen. Dagegen lässt sich einwenden, dass die Augen- und Lidmuskeln, die Nachts ruhen, fast durchweg früher erkranken, als z. B. die andauernd tätigen Atemmuskeln. Es liesse sich hier Edingers Aufbrauchtheorie zum Vergleich heranziehen. Bekanntlich hat Edinger die Theorie aufgestellt (Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge Nr. 106), dass bei angeborener oder erworbener Schwäche des zentralen oder peripheren Nervensystems diejenigen Gebiete zuerst gelähmt werden, in denen wegen andauerndem oft wiederholtem oder übermässigem Gebrauch der Wiederersatz mit dem Stoffverbrauch nicht Schritt halten kann, und Bing (Deutsches Archiv für klinische Medizin, Bd. 85) versucht, diese Theorie auf gewisse familiäre Nervenkrankheiten (Friedreich'sche Ataxie) etc. zu übertragen: indessen zeigt er, dass nicht der häufige Gebrauch allein massgebend sein kann, sondern dass offenbar eine Prädisposition mitspielt, indem gewisse Muskel gruppen, die bei Muskeldystrophie etc. meist erkranken, häufig auch kongenital fehlen oder atrophiert sind. Immerhin führt auch Bing der Edinger'schen Theorie manche Stütze zu.

So liegt nun nahe, zu vergleichen, ob der Myasthenia pseudoparalytica und die Aufbrauchskrankheiten, z. B. der Tabes, gewisse Lieblingsgebiete gemeinsam sind. Schon eine flüchtige Übersicht zeigt indessen, dass dies nicht der Fall ist. So erlahmt bei der Tabes die Irismuskulatur fast immer, die äusseren Augen- und Lidmuskeln nur ausnahmsweise und oft nur vorübergehend; die Myasthenia pseudoparalytica zeigt genau das Gegenteil. Ein ähnlicher Gegensatz zeigt sich bei dem Verhalten der Rückenstrecker, der Respirationsmuskeln, der Kau- und Schlingmuskulatur. Ebenso findet sich keine Analogie im Gebiete der befallenen Muskelgruppen zwischen den verschiedenen Formen der Muskeldystrophie und der Myasthenia pseudoparalytica. Es ist sehr fraglich, ob der häufige Gebrauch allein oder auch nur wesentlich die Auswahl der Muskeln bestimmt, der die Myasthenia pseudoparalytica verfallen, und es ist die An-

nahme einer elektiven Wirkung der Myasthenischen Schädlichkeit wohl ungezwungener.

Die Differentialdiagnose ist bei Oppenheim erschöpfend behandelt. In den seit seiner Monographie beschriebenen Fällen (ca. 70), ist neues in dieser Beziehung nicht hinzugetreten; Goldflamm betont ausdrücklich, dass er den Ausführungen Oppenheims nichts beizufügen habe. Dasselbe gilt auch für die Therapie. Selbstverständlich ist bei der Behandlung alles zu vermeiden, was, wie oben angegeben ist, einen schlechten Einfluss auf die Krankheit ausübt. Besonders ist der Akt der Nahrungsaufnahme so zu gestalten, dass den erschöpften Muskeln immer wieder die zur Erholung erforderliche Frist gewährt wird. Einen guten Einfluss auf die Athmung bei Dyspnoe scheint Massage des Halses, Nackens und der vorderen Thoraxwand zu haben. Von Präparaten wurden Thymus, Thyroidin, Eisen, Arsen, Veratrin, Physostigmin, Strychnin, alle ohne grossen Erfolg verabreicht. Es ist auch Hydrotherapie und Balneotherapie empfohlen worden. Doch ist bei keinem einzigen Falle, wo Besserungen eingetreten sind, nachweisbar, dass diese durch medikamentöse Beeinflussung hervorgerufen worden sind.

Über die Ätiologie dieser Krankheit wissen wir bis jetzt noch sehr wenig. Lues scheint dabei keine Rolle zu spielen. In den 51 von mir zusammengestellten Fällen war Syphilis nur zweimal anamnestisch nachgewiesen. Einen grösseren Einfluss auf die Entstehung dieser Krankheit scheinen Erkältung, Überanstrengung, Kummer und Sorgen, Potatorium, starkes Rauchen zu haben. Ich glaube, dass wir berechtigt sind, mit Massalongo anzunehmen, dass alle diese Strapazen bei gewissen prädisponierten Individuen diese Krankheit hervorzurufen imstande sind. Die Annahme von Oppenheim, dass sich die Myasthenia pseudoparalytica mit einer gewissen Vorliebe bei Individuen entwickelt, die mit Entwicklungsanomalien behaftet sind, scheint mir zweifelhaft. In den 51 hier beschriebenen Fällen ist nur einmal eine Entwicklungsanomalie der grossen Zehe

beobachtet worden, und zwar im Fall von Oppenheim. Über Natur, Sitz und Wesen dieser Krankheit wissen wir wenig.

Bei der Myasthenia pseudoparalytica haben wir es mit einem krankhaften Zustand des dynamisch-motorischen Apparates zu tun. Das steht heutzutage fest. Und tatsächlich, wenn wir einen Patienten, der von dieser Krankheit befallen ist, auffordern, irgend eine Bewegung auszuführen, so sehen wir, dass er 1) den Willen dazu hat, 2) überzeugt ist, die Bewegung ausführen zu können; er führt sie einigemale aus, wenn auch mit zunehmender Schwäche; wir können nur konstatieren, dass die dynamisch-motorische Kraft dabei sinkt, manchmal sogar fast bis zur vollständigen Lähmung. Wir sehen also, dass das psychische Moment, das a) im Willen und b) in der Überzeugung die Bewegung ausführen zu können, beruht, keine Störung erfahren hat, was z. B. bei den Hysterikern der Fall ist.

Diese Tatsache weist uns darauf hin, dass die Myasthenia pseudoparalytica nur auf der zunehmenden Schwäche des dynamisch-motorischen Apparats beruht.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung hat in einzelnen Fällen nachweislich Veränderungen im Zentralnervensystem und in den Muskeln ergeben. Mayer fand in einem hierher gehörigen Falle «ausgesprochene Erkrankung des intramedullären Abschnittes der Vorderwurzeln, sowie der Hypoglossuswurzel, insbesondere an Marchi'präparaten deutlich: solche Präparate zeigen längs der Vorderwurzeln, sowie an einzelnen Stellen der Hypoglossuswurzel Reihen und Schollen geschwärzten Myelins. Die intramedullären Vorderwurzel-Anteile, sowie die Hypoglossuswurzel erschienen bei Markscheidenfärbung deutlich atrophisch.» Oppenheim hat solche Reihen und Schollen geschwärzten Myelins in den Vordermuskeln des Rückenmarks und Hypoglossus auch häufig bei Individuen, die intra vitam keine Nervenerkrankung geboten haben, gefunden. Dagegen haben Oppenheim, Schüle u. a. die betreffende Gegend nach derselben Marchi'chen Methode untersucht und vollständig normale Bilder erhalten.

Die Nissl'sche Methode der feineren Zellenuntersuchungen hat zwei positive Befunde aufzuweisen. Der erste ist von Vidal-Marinesco, der zweite von Schultze und Giesel. Marinesco fand Chromatolyse in den Kernen des Oculomotorius, Abduceus, Facialis, Hypoglossus und Accessocius; doch spricht er sich bezüglich derselben mit gewisser Reserve aus, weil die Chromatolyse ohnehin unter sehr verschiedenen Verhältnissen und Einflüssen beobachtet wird: zudem war im beschriebenen Falle Tuberkulose mit hohem Fieber im Spiele. Schultze und Giesel fanden leichte Chromatolyse und fügen selber hinzu, dass dieselbe wahrscheinlich durch die unvollkommene Vorbehandlung bedingt war, da die Autopsie 30 Stunden post mortem ausgeführt worden war. Strümpell, L. Cohn, Raymond, Oppenheim u. a. konnten trotz der Anwendung der von Nissel angegebenen Methode bei dieser Krankheit keine positiven Befunde erheben.

Liefmann fand nur eine einzige Abnormität — und wie er selbst berichtet, kaum pathologische —, nämlich im Hirnstamm mikroskopisch nachweisbare kleine homogene Herde, die zum Teil in den perivasculären Räumen kleinster Cappillaren zu liegen schienen.

Long und Wiki fanden interstitielle Bindegewebswucherungen, welche in Halsanschwellung zur Bildung eines sclerotischen Herdes von nicht unbeträchtlicher Grösse sich entwickelten. Dieser sclerotische Herd nahm an Ausdehnung nach oben ab und verschwand in der Höhe der oberen Partie der Pyramidenkreuzung.

Der Befund von Déjérine et Thomas lautet: In der Rinde der motorischen Zone waren zerstreut Veränderungen, bestehend in Wucherungen der Neurogliazellen und Schwund der Nervenzellen. In Pons und Oblongata an Schnitten (nach Pal) waren die Pyramidenfasern weniger gefärbt als die übrigen Teile, die Pyramiden verkleinert und sehr blass. Die mit Carmin gefärbten Schnitte ergaben beträchtliche Abnahme der stärkeren Markfasern und Vorhandensein feinerer Fasern mit und ohne Markscheide. Im Rückenmark, in den Pyramidensträngen war dasselbe.

Man sieht, die anatomischen Befunde sind nicht gleichartig, ihnen stehen einige durchaus negative Untersuchungen gegenüber, sodass also von einer charakteristischen Veränderung noch nicht gesprochen werden kann.

Einigemale (Oppenheim u. A.) fanden sich kleine Blutherde, vorwiegend im Hirnstamm, in den Kernen der Hirnnerven und deren Umgebung. Die Blutungen waren immer als ganz frische bezeichnet. Daraus folgt schon, dass sie in keinem Falle eine Ursache für eine langbestehende Krankheit bilden konnten. Es ist noch zu betonen, wie dies schon Oppenheim getan hat, dass starke Dyspnoe und Asphyxie — was, wie ich schon oben angegeben habe, in einer grossen Zahl der Fälle die Ursache des Todes bildete —, wenn sie in der Agone auftreten, imstande sind, solche Blutungen hervorzurufen. Bei dem Mangel anatomischer Veränderungen liegt die Annahme einer toxischen Schädigung des Nerven- oder Muskelsystems nahe. Zuerst ausgesprochen wurde sie von Senator, der schon im Jahre 1884 darauf hingewiesen hat, dass die Selbstinfektion, wie er sich damals ausdrückte, und zwar besonders die vom Verdauungsapparat ausgehende, speziell auf das Nervensystem einwirke.

Böhm hat durch Vergiftung mit Protoveratin am Versuchstier die in der Myasthenischen Reaktion zum Ausdruck gelangende abnorme Ermüdbarkeit der Muskulatur erhalten. Hoffmann gelang es (auch experimentell) eine abnorme Ermüdbarkeit im Muskel hervorzurufen, durch Vergiftung des Nervenendorgans mit kleinsten Dosen von Nikotin und Curarin. Demnach ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass das Krankheitsbild beim Menschen durch Gifte erzeugt werden könne; welcher Art diese sind, entzieht sich aber leider jeder Kenntnis.

Meyer sagt in seiner Arbeit über Antointoxikationspsychosen, dass eine Reihe von Erkrankungen, speziell des Nervensystems mit Bestimmtheit auf eine autochthone (eudogene) Vergiftung zurückgeführt wird.

Steiner äussert die Meinung, dass eine an den periphersten Teilen des motorischen Apparats angreifende Intoxi-

kation die vorwiegende Rolle bei der Entstehung dieser Krankheit spielt.

Pel will glauben, dass der Krankheitsprozess vorwiegend im zentralen Nervensystem lokalisiert ist, und durch ein toxisch-chemisches Moment vom Blute aus zustande kommen.

Mohr, K. Mendel und viele andere glauben ebenfalls an eine Antointoxikation.

Nicht undenkbar wäre ferner eine Schädigung des Muskels durch seine eigenen Stoffwechselprodukte: neuerdings hat Pollaguer die Vermutung ausgesprochen, es müssten die im Überschuss gebildeten Ermüdungsstoffe als chemische Reize die Ernährung der Muskeln beeinträchtigen. Indessen bleibt dies alles hypothetisch, bis einmal im Körper entstehende, den Muskel charakteristisch beeinflussende Gifte bei dieser Krankheit chemisch nachgewiesen sind.

Endlich sind noch die abnormen anatomischen Befunde im Muskel selbst zu erwähnen.

Weigert-Laquer fanden Herde zelliger Infiltration an den Muskeln. Das Perimysium externum und internum einiger Muskeln war von sehr reichlichen Anhäufungen von Zellen durchsetzt, die das Aussehen der Zellen der Thymusdrüse hatten. Es handelte sich in diesem Falle um einen bösartigen Thymustumor und Tumormetastasen in den Muskeln.

Goldflam fand im Quadriceps, Deltoideus, Soleus, circumscripte kleinere und grössere mikroskopisch wahrnehmbare Anhäufungen von kleinen, meist einkörnigen Zellen, die den Lymphoiden ähnlich sind, mit runden und polymorphen Kernen. Diese Herde liegen im Bindegewebe zwischen den Muskelfasern. Die Bindegewebefasern sind durch diese Zellen auseinandergedrängt und scheinen verdickt zu sein. Die Muskelfasern scheinen in den Herden selbst alteriert, geschrumpft, atrophisch. Es handelt sich hier, wie der Verfasser ausführlich theoretisch begründet, um Metastasen einer Lungenschwulst (Lymphosarcom).

Link fand in einigen Muskeln (Recti interni der Augen, im Rectus externus, in beiden Supinatores longi, Deltoidei

und Tibialis anticus) Zellherde, die teils in Perimysium internum, teils zwischen den Muskelfasern liegen. Sie bestanden aus kleinen runden oder ovalen, einkernigen Zellen mit wenig Protoplasma, die sich von den Muskelkernen scharf unterschieden. Stellenweise war die Querstreifung der Muskelfasern, die innerhalb der Herde liegen, etwas geschrumpft. Die Natur der Zellherde war unbestimmt. Thymus zeigte keine Zeichen einer malignen Degeneration.

Déjérine et Thomas fanden in den Muskeln der Zunge, Larynx, Pharynx, erhebliche Veränderungen: Fettige Degeneration.

Liefmann fand Atrophie der rechten Zungenhälfte und der beiden Mm. frontales.

Es handelt sich also in den ersten 2 Fällen um Metasen in den Muskeln welche aus einem primären malignen Tumor hervorgehen.

Diese Befunde dürften freilich keineswegs als charakteristisch oder gar als ursächlich die Myasthenia pseudoparalytica bedingend angesehen werden. Dazu kommt noch, dass andere Muskeln in denselben Fällen auch die Myasthenische Reaktion zeigten, ohne obige Veränderungen zu erleiden. Es ist noch hinzuzufügen, dass Link auf Grund einiger Fälle von Kombination der Myasthenia pseudoparalythica und Muskelatrophie zum Schlusse kommt, dass «zweifellos durch diejenige Noxe, welche den Symptomenkomplex der Myasthenia hervorruft, auch Muskelatrophien bedingt werden können.»

Das Schlussurteil muss daher lauten:

1) Keinem der bis jetzt gemachten Befunde kann die generelle Bedeutung für die Myasthenia pseudoparalytica zugeschrieben werden; oder mit andern Worten: Die Myasthenia pseudoparalytica ist eine Erkrankung ohne typischen anatomischen Befund.

2) Die grösste Wahrscheinlichkeit bietet zur Zeit die Annahme, dass im Körper gewisse Gifte entstehen, die, sei es auf den Muskel, sei es auf das periphäre oder zentrale Nervensystem einwirkend das myasthenische Krankheitsbild

erzeugen. Natur und Entstehung dieses Giftes sind noch völlig unbekannt.

Ich füge hier die Beschreibung zweier auf der medizinischen Klinik zu Basel beobachteten Fälle bei. Obwohl ein Sektionsbefund nicht vorliegt, glaube ich dennoch aus dem Vergleich der Symptome, die oben genau angegeben sind, die Diagnose stellen zu können.

Anamnese.

Fräulein F. B. 21jährig. Lehrwärterin. Vater gestorben an Lungenschwindsucht und Influenza. Mutter leidet an Ulcera cruris. Von 5 Geschwistern 3 tot, 2 ♀ ganz klein an Gichtern, 1 ♂ ertrunken. 2 Geschwister leben: Bruder krank an Herzfehler, Schwester gesund. Frühere Krankheiten: Als Kind Rotsucht, mit 15 Jahren Gelenkrheumatismus, ebenso mit 19 Jahren 2 mal nacheinander, seither Herzfehler. Von 15—18 Jahren Bleichsucht. Vom 19. Dezember 1904 bis 23. März 1905 war die Patientin in Spitalbehandlung der hiesigen Augenheilanstalt wegen bestehender Doppelbilder und Ptosis links. Der damalige Befund: Sehvermögen beiderseits 1 E, Ptosis links, links Lähmung des Internus, Parese des Rectus superior. Rechter Internus paretisch. Ophthalmoskopisch nichts besonderes. Unter Soolbädern, Jodkali, Galvanisation und Überernährung trat in den nächsten Monaten geringe Besserung ein, besonders verschwand die Parese des rechten Internus.

Von Mitte September 1905 fühlte sich die Patientin immer sehr müde, besonders Abends, hauptsächlich in den Waden und im Kreuz. Wenn Patientin strickte, so wurde nach kurzer Zeit der Finger, den sie am meisten dabei brauchte, wie lahm, sodass Patientin mit Stricken aufhören musste. Nach einiger Zeit der Ruhe ging es dann wieder. Treppensteigen machte grosse Mühe, Patientin musste sich dabei am Geländer halten, benutzte deshalb so oft als möglich den Lift. Beim Tragen von etwaigen schweren Gegenständen musste Patientin ganz gebückt gehen, weil sie sonst dazu zu schwach gewesen wäre. Schon am Morgen hatte Patientin

Kopfweh und fühlte sich müde; beim Essen, besonders von Speisen, die gut gekaut werden mussten, sah sich Patientin plötzlich genötigt, mitten drinn aufzuhören, weil die Zungen- und Kaumuskeln zu müde waren zum Weiterarbeiten. Nach einer Ruhepause konnte sie wieder essen. Beim Sprechen bemerkt Patientin plötzlich, dass die Zunge müde wird und anstösst; nach einer Ruhepause auch diese Beschwerden wieder für einige Zeit gehoben.

Körperstatus.

Kräftig gebautes Mädchen von guter Ernährung, etwas blasse Gesichtsfarbe. Sichtbare Schleimhäute ziemlich gut gefärbt. Auffallend ist der schläfrige Gesichtsausdruck. Respiration: nichts besonderes. Pharynx nichts besonderes. Zunge feucht, nicht belegt; Hals: keine fühlbaren Drüsen, klein, prallelastisch anzufühlende Struma. Thorax normal gebaut. Atmung symmetrisch. Supraclavicular-Gruben beiderseits gleich. Überall normaler Schall, normales vesikuläres Atmen.

Herz: nicht vergrössert. Über der Spitze ein rauhes systolisches Geräusch, das auch an der Pulmanalis, schwach auch an der Aorta hörbar ist. Pulmanalton leicht verstärkt.

Puls: regelmässig, kräftig.

Status praesens.

Allgemeines Aussehen wie beim Eintritt. L. ob. Augenlid steht etwas tiefer als r., beide abnorm tief; beim Versuch, sie höher zu heben, wird die Stirne gerunzelt, aber eine Hebung der Lider findet nicht statt.

Die Pupillen reagieren normal auf Licht, Akkommodation und Konvergenz.

Konjunktiven infolge des bestehenden Lagophthalmus etwas gerötet.

In Bezug auf die Augenmuskeln gilt der folgende Befund:

L. Auge:	R. Auge:
Abduktion 25°	Abduktion 25°
Adduktion 27—28°	Adduktion 26°
Elevation 23°	Elevation 24°
Depression 30°	Depression 30—31°

Doppelbilder treten auf, sobald Patientin den Blick etwas seitwärts wendet; dieselben sind gleichnamig und gleichhoch. R. Entfernung derselben 3, l. 10 cm. Akkomodation = 6,5 D.

Kein Nystagmus.

Beim Schliessen der Augen bleibt eine ca. 3 mm breite Spalte; beim gewaltsamen Öffnen der Lider nur geringer Widerstand.

Geruch: (Prüfung mit Eau de Cologne, ol. anis Aq. menth. pip.) normal.

Trigeminus: Sensibilität normal. Cornealreflex und Konjunktivalreflex erhalten. Öffnen und Schliessen des Mundes, ebenso Seitwärts-Bewegen des Unterkiefers gut ausgeführt, aber mit geringer Kraft.

Facialis: Ob. Ast: Stirnrunzeln möglich, aber nicht so stark, wie normal. Unt. Ast: Beim Lachen wird die l. Mundecke höher gehoben als die r., auch ist die l. Nasolabialfalte dann tiefer als die r. In der Ruhe steht der Mund gerade, die Nasolabialfalten beiderseits wenig ausgesprochen. Aufblasen des Mundes für kurze Zeit möglich: bei Druck auf die Wangen entweicht sofort die Luft aus dem Munde.

Pfeifen nur unvollkommen möglich.

Übrige mimische Bewegungen werden gut ausgeführt, aber mit geringer Kraft.

Gaumen: Uvula wird beim Phonieren normal gehoben.

Gaumenreflex vorhanden.

Acusticus: Hörweite r. (mit der Uhr gemessen) 30 cm, l. 40 cm.

Glossopharygens: Geschmack (Zucker, Chinin) normal.

Schluckakt: Trockene Bissen können nicht geschluckt werden, Patientin hat das Gefühl, dass sie im Schlunde stecken bleiben. Auf Nachtrinken von Flüssigkeiten rutscht der Bissen herunter.

Vagus: Atmung normal, ebenso Puls.

Accessorius: nichts besonderes.

Hypoglossus: Zunge nicht atrophisch, wird gerade herausgestreckt; fibrilläre Zuckungen. Bewegungen der Zunge normal; nach dem Essen ist es Patientin aufgefallen, dass

sie manchmal die Zunge nicht stark nach der Seite bewegen kann. Ermüdung.

Sprache: oft etwas undeutlich, wenig artikuliert.

Elektrische Untersuchungen: Galvanisch: Zuckungen blitzartig, entsprechend dem Zuckungsgesetz. Bei Reizung vom Pes anserinus aus werden die Zuckungen schon nach 1 Minute schwächer und sind nach weiteren 2 Minuten fast völlig verschwunden. Nach einiger Erholung wieder normale Zuckung.

Faradische Untersuchung: (zwei Wochen nach der galvanischen Untersuchung ausgeführt während einer Besserung) normale Zuckung keine Mya R; die galvanische zeigte auch keine Mya R mehr. (an mehreren Muskeln des Rumpfes und Armes geprüft. —

Reflexe:

Corneal-
Rachen-
Pupillen- direkt uud consensuell } erhalten.
Patellar-

Bauchreflex auffallend schwach.

Fall II.

Ben. C., 40jährig. Buchbinder, unverheiratet. Vater starb an einer bösartigen Geschwulst des Halses. Mutter gesund; keine Frühgeburten durchgemacht, mit dem Vater nicht blutsverwandt. Ein Bruder ist sehr leichtsinnig, doch sonst geistig normal, eine Schwester ist etwas geistesschwach, sieht schlecht, besonders am Abend.

Patient kam normal zur Welt; hatte im vierten oder fünften Lebensjahr «Hirnhautentzündung»; er musste danach das Sprechen von neuem erlernen, auch ist er seit dieser Zeit schwerhörig. Schon in der Schule, als Kind, um etwas sehen zu können, hat Patient den Kopf nach oben heben müssen. Im zwölften Jahr bekam er angeblich eine «Augenentzündung mit Lähmung des oberen Lides», seither hängt das obere Augenlid auffällig herunter. Patient gibt an, dass er seit dieser Zeit am Abend und bei Nacht auffallend

schlecht sieht: er erkennt die Leute auf der Strasse bei Nacht nicht, sei auch mehrere Male an Laternenpfähle angestossen, so dass er nicht mehr allein abends ausgehen konnte. Im übrigen soll Patient seit zwölftem Lebensjahr bis August 1905 gesund gewesen sein, war angeblich ein sehr tüchtiger Arbeiter und gut zu Fuss. Potus, Rauchen, geschlechtliche Infektion wird negiert. —

Im August 1905 erkrankte Patient wieder an einer Augenentzündung. Er liess sich deswegen im hiesigen Augenspital behandeln. Der damalige Befund, für dessen Mitteilung wir Herrn Prof. Mellinger danken, lautet: beiderseitige Retinitis pigmentosa, beginnende Sehnervenatrophie, Ophthalmoplegia externa (ausser minimaler Bewegung des Abduceus und Internus.) Beiderseits Myopie mittleren Grades. Pupillenreaktion auf Licht prompt, weniger deutlich bei Konvergenz. Ptosis beiderseits (rechts stärker wie links). — Es wurde die Pagenstecher'sche Ptosisoperation im Oktober ausgeführt. Patient machte damals im Augenspital fast 4 Wochen eine Schmierkur durch. Während der Schmierkur begann sich ein Zustand allgemeiner Schwäche zu entwickeln, so dass die Kur (auch wegen Stomatitis) nicht zu Ende geführt wurde. Die Erkrankung machte sich bemerkbar dadurch, dass Patient viel rascher ermüdete als früher. Das Laufen wurde ihm sehr mühsam: anfangs ging es sehr gut; sobald aber Patient ca. 20 Schritte gemacht hatte, musste er ausruhen, fühlte sich kolossal müde, atmete tief und schnell: nach einigen Minuten Ausruhen ging es wieder ganz gut einige Schritte weiter, dann trat wieder die sonderbare Ermüdung ein. Auch konnte Patient nicht mehr gut essen: das Kauen wurde ihm sehr mühsam nachdem er einige Kaubewegungen ausgeführt hatte, musste er ausruhen, so dass es sehr langsam ging, ca. $^1/_4$ Stunde bis er z. B. ein Stück Fleisch heruntergeschluckt hat. Die Sprache war auch gestört; nachdem Patient einige Minuten gesprochen hatte, wurde er heiser, endlich aphonisch, und die Zunge konnte nicht mehr bewegt werden; ruhte er ca. eine Minute aus, dann war die Stimme wieder ganz klar.

die Sprache ging einige Minuten wieder glatt vor sich. In dem Monate Dezember 1905 und Januar 1906 soll die Erkrankung sehr rasch schlimmer geworden sein. Patient konnte sich nicht mehr anziehen, er brauchte eine Viertelstunde, um seine Hosen anziehen zu können; er konnte nicht mehr allein laufen, da hie und da die Beine ihm versagten. Seit August soll er sehr stark zugenommen haben, sei sehr dick, gedunsen geworden. Der Charakter soll auch etwas geändert sein: Patient ist schläfrig, sehr traurig angelegt; doch wurde nicht beobachtet, dass die Intelligenz abgenommen hätte. Patient ist vollständig ohne Schmerzen. Appetit ist gut, sehr hartnäckige Verstopfung. Schlaf mässig. Kein Husten oder Auswurf.

Status praesens.

Am 29. Januar 1906 trat Patient in die Mediz. Abteilung des Bürgerspitals ein. Sehr kleiner Patient von mittelkräftigem Knochenbau und gutem Ernährungszustand. Sichtbare Schleimhäute gut gefärbt. Gesichtsausdruck starr. Augen: Beiderseits besteht starke Ptosis; das rechte Lid hängt etwas tiefer als das linke, die Breite der Lidspalte beträgt rechts ca. 4 mm, links 5 mm. Die Pupillen sind rund, beiderseits gleich, reagieren auf Lichteinfall und Akkommodation rasch und ausgiebig. Es kann ziemlich feiner Druck gelesen werden, jedoch nur, wenn durch Drehen des Kopfes oder Bewegung des Buches das Wort jeweilen in die Richtung des deutlichen Sehens gebracht wird. Doppelbilder bestehen nicht. Augenhintergrund: die Papillen beiderseits grauweiss, die Grenzen verwaschen, die Arterien verschmälert, in der Mitte eine trichterförmige Vertiefung; rechts geringe wallartige Randerhöhung, mit Andeutung von Niveaudifferenz im Gefässverlauf. In der Peripherie der Retinae beiderseits vereinzelte Pigmenteinlagerungen von braun-schwarzer Farbe und von verzweigter Form, hauptsächlich entlang den Gefässen angeordnet. Die Aderhautgefässe sind nur in einzelnen Stellen deutlicher sichtbar. Rechts ist die Pigmentierung noch deutlicher ausgesprochen,

wie links. Das Gesichtsfeld ist beiderseits, wie schon eine oberflächliche Prüfung ergibt, wesentlich eingeengt. Bei der Untersuchung mit dem Perimeter ergibt sich eine Einschränkung beider Gesichtsfelder nach allen Richtungen hin bis auf 5—10°. — Ohrenbefund — nach freundlicher Mitteilung des Herrn Dr. Nager — ist folgender: Trommelfell beiderseits transparent, leicht eingezogen; △ Reflex erhalten, kleiner Reflex an der Membrana Shrapnelli - alles kleine Veränderungen, die mit der schweren Hörstörung in keiner Verbindung stehen.»

Die funktionelle Prüfung ergab:

Hörweite $\begin{cases} 20 \\ 35 \end{cases}$ cm Konversationssprache (keine Flüstersprache.)

Weber-Schwabch $a_1 = o$; d. h. vom Scheitel wird a_1 c A nicht gehört.

Rinne a^1 $\begin{cases} +8 \\ +6 \end{cases}$ d. h. a_1 Stimmgabel wird beiderseits vom Warzenfortsatz gehört, die Luftleitung jederseits ist 8 resp. 6" länger als die ohnehin sehr verkürzte Knochenleitung.

Untere Tongrenze: $\begin{cases} C \text{ (Normal } C^{II}!) \\ A_1 \text{ war da an lückenloses Gehör bis zur} \end{cases}$

Obere Tongrenze: $\begin{cases} 8,9 \\ 10,4 \end{cases}$ Galten-Edelmann-

$$= \text{zirka} \begin{cases} c^6 \\ a^5 \end{cases} \text{ (Normal etwa } c^8.)$$

Bei sehr verkürzter teilweise aufgehobener Knochenleitung und positivem Rinne. (Luftleitung > Knochenleitung) finden sich Defekte an dem oberen Ende der Tonskala, von 2 — $2^1/_2$ Oktaven, aber auch an der unteren von $1^1/_2$ bis 2 Oktaven. Die Diagnose lautet daher: Affektion des Hörnervs N. cochlearis mit oder ohne Labyrinthaffektion.»

Die Nasolabialfalten beiderseits sehr wenig ausgesprochen. Heben der Lippen und Zurückziehen der Mundwinkel erschwert; Pfeifen unmöglich. Zunge wird gerade hervorgestreckt. Die rohe Kraft der Arme und Beine und auch

der Rumpf- und Halsmuskulatur ist ziemlich gering; doch ist die Rumpfmuskulatur schwächer als die der Extremitäten. Bei jeder Art von Bewegung ist die rasche Ermüdung deutlich. Das Schlucken wird bald äusserst mühsam, Flüssigkeiten regurgieren dann durch die Nase. Auch bei tiefer Respiration tritt das Phänomen baldiger Ermüdung sehr rasch auf. Der Gang ist etwas steif, vorsichtig, unsicher mit steifer Haltung des Rückens, auch hier tritt sehr rasche Ermüdung ein, die Schritte werden immer kleiner und steifer. Lässt man Patient platt auf den Boden legen, so ist er nicht imstande, sich allein aufzurichten; er ist dann vollständig hilflos. Reflexe: alle normal. Sensibilität: normal. Nirgends eine Muskelatrophie wahrnehmbar. Keine vergrösserte Drüsen fühlbar. Zunge nicht atrophisch, wird gerade gestreckt, zittert nicht. Gaumen sehr hoch; der weiche Gaumen und das Zäpfchen werden beim Lauten gleichmässig aber nur wenig gehoben. Im Rachen ziemlich viel dünner, etwas schaumiger Schleim. Die Sprache ist, wenn Patient ausgeruht hat, ziemlich gut artikuliert, jedoch mit näselndem Beiklang; schon nach 10—12 Worten wird sie verwaschen, und der näselnde Beiklang viel deutlicher; die Vokale und Mittellaute werden dann verhältnismässig noch gut gebildet, die Zungen- und Gutturallaute sehr mangelhaft; schliesslich ertönt nur unverständliches Lallen. Brust- und Bauchorgane durchweg normal.

Die Untersuchung mit dem faradischen Ström ergibt MyaR, besonders deutlich im Bereich der vom Facialis innervierten Muskeln; gegenüber dem galvanischen Strom lässt sich eine Abnahme der Erregbarkeit nicht erkennen. Im übrigen ist die elektrische Reaktion normal. —

Dieser Fall unterscheidet sich vom erst beschriebenen durch mehrere Merkmale: einmal durch das anamnestische Moment einer, wenn auch nur 35 Jahre zurückreichenden Hirnerkrankung, als deren Folge die nervöse Schwerhörigkeit zurückblieb, dann durch die im 12. Jahre eingetretene Augenstörung, als deren Folge die dauernde Ptosis hinterblieb; leider sind genauere Angaben nicht mehr erhältlich,

die Vermutung einer myasthenischen Ophthalmoplegia nicht von der Hand zu weisen. Es müsste dann eine 28 Jahre dauernde, und bis auf die Ptosis komplette Remission des Leidens angenommen werden. In den hier aus der Literatur berücksichtigten Fällen sind zwei solche — von Camuset und von Karplus — beschrieben. In diesen beiden rein okulären Fällen sind die ersten Erscheinungen im frühen Kindesalter aufgetreten, im Falle von Camuset im 10., von Karplus im 6. Lebensjahr.

Drittens ist noch zu erwähnen die begleitende Retinitis pigmentosa, die nach dem hervortretenden Symptom der Hemeralopie, mindestens seit dem 12. Jahr bestehen muss. Von der als Ursache dieser Degeneration angegebenen Momenten: (Lues, Blutsverwandtschaft der Eltern) ist hier keines mit Sicherheit nachzuweisen, dagegen ist das Leiden vielleicht familiär, indem eine Schwester ebenfalls an Hemeralopie leidet. Es müsste dies mit der Ansicht Massalongos vereinbar sein, dass die Myasthenia pseudoparalytica mit Vorliebe nervös minderwertige Individuen befällt.

Endlich ist der eigentümliche Gang zu erwähnen, der mangels an Reflexstörungen und Lähmungen der unteren Extremitäten am ehesten durch die Schwäche der Rückenmuskulatur und der daraus hervorgehenden Bestrebung, durch kleine Schritte und Vermeidung der Rückenbewegungen das Gleichgewicht mit möglichst geringem Muskelaufwand aufrecht zu erhalten, erklärt werden kann.

Literatur.

1. Jolly: Berliner Klinische Wochenschrift 1891, 26.
2. Charcot: Med. moderne 12. August 1893.
3. Jolly: Über Myasthenia gravis pseudoparalytica. Berliner Klin. Wochenschr, 1895.
4. Strümpell: Über die asthenische Bulbärparalyse. Die Zeitschrift für Nervenheilkunde 1896. Bd. VIII.
5. Oppenheim: Die Myasthenische Paralyse. Berlin 1901.
6. Wilbrand und Saenger: Die Neurologie des Auges. 1898.
7. K. Mendel: Neurolog. Zentralbl. 1901, Nr. 3.
8. Hall: Münchener Med. Woch. 1901. Nr. 15.
9. Möbius: Speziell. Path. und Ther. von Nothnagel. XXII.
10. Remak: Berl. Klin. Wochschr. 1899.
11. Kalischer: Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. X.
12. Campbell und Bramwell: Myasthenia gravis. Brain Summer. 1901. LX.
13. Camuset: L'union medical. 1876.
14. Widal-Marinexo: Presse medicale 1897. Nr. 3.
15. Tobi-Cohn: Fall von Pseudoparalytischer Myasthenie. Archiv für Psychiat. und Nervenkrank. 1901, Heft 1.
16. Seiffer: Archiv für Psychiat. und Nervenkrankh. 1901. Heft I.
17. Weigert: Patalog. anatom. Beitrag zur Erb'schen Krankheit. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankh. 1901, Heft III.
18. Jadassohn: Hautkrankheit, bei Stoffwechselanomalien. Berlin 1905.
19. Kohn: Münchener Med. Wochenschr. 1903. Nr. 24.
20. Galvagni: Riform. med. 1904. Nr. 30.
21. Albert Comte: De paralysies pseudobulbaires. Paris Steinheil 1900.
22. Schultze und Giesl: Neurolog. Zentralbl. 1901.
23. Edinger: Eine neue Theorie über die Ursachen einiger Nervenkrankheiten. Sammlung klinischer Vorträge N. F. 106.
24. Torendorf: Deutsch. Med. Woch. 1902. Nr. 51.
25. Sterling: Monatsschrift für Psychiatrie. Bd. 16.
26. Auerbach: Archiv für Psychiatrie 1902.
27. Laquer: Zentralbl. für Nervenheilkunde 1901.
28. Jendrassik und Priszner: Wiener Med. Presse 1902. Nr. 34.
29. Goldflamm: Neurolog. Zentralbl. Nr. 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11.
30. Liefmann: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 19.
31. Déjérine: et Thomas: Revue neurolog. 1. 1901.
32. de Léon: Neurolog. Zentralbl. 1905. Nr. 6.
33. Hödelmoser: Zeitschrift für Heilkunde. Bd. 33.
34. Long et Wike: Revue Med. de la Suisse romande. 1901.

35. Link: Zeitschrift für Nervenheilkunde 1903. Nr. 23.
36. Hall: Münchener Med. Woch. 1901.
37. Mohr: Berliner Klinische Woch. 1903. Nr. 46.
38. Henry Hun: Neurolog. Zentralbl. 1905. Nr. 6.
39. Dziembowsky: Neurolog. Zentralbl. 1905. Nr. 6.
40. Pel: Berliner klinische Woch. 1904. Nr. 35.
41. P. Hugh und Patrick: Neurolog. Zentralbl. 1902.
42. Edwin Sowen: Neurolog. Zentralbl. 1902.
43. Massalongo: Chinica medica. 1902. Nr. 3—7.
44. Gérôme et Lange: Deutsche Med. Woch. 1902. Nr. 36.
45. Steiner: Deutsche Med. Wochenschr. 1903. Nr. 36.
46. Berger: Deutsche Med. Woch. 1903. Nr. 36.
47. de Buck: Journal de Neurologie 1900. Bd. V.
48. Bramwell: Münchener Med. Woch. 1901.
49. Hey: Münchener Med. Woch. 1903. Nr. 43.
50. Hoffmann: Münchener Med. Woch. 1904. Nr. 23.
51. Bilschowsky: Münchener Med. Woch. 1905.
52. von Michel: Deutsche Med. Woch. 1904.
53. Oppenheim: Deutsche Med. Woch. 1904. Nr. 29.
54. Bing: Eine kombinierte Form der heredofamiliären Nervenkrankheiten. Deutsches Archiv für Klinische Medizin. Bd. 85.